FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947

THESE N° 444

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Georges, Léon, Romain DUFOUR

Né le 22 Octobre 1919, à Paris-VIII°

Présentée et soutenue publiquement le 25 *Juin* 1947.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LESIONS OSSEUSES dans la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann

Président : M. BENARD, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29. RUE DEPARCIEUX, 29
1947

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947 **THESE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Georges, Léon, Romain DUFOUR

Né le 22 Octobre 1919, à Paris-VIII[e]

Présentée et soutenue publiquement le 25 *Juin* 1947.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES LESIONS OSSEUSES dans la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann

Président : M. BENARD, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1947

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Guillain, Hartmann, Heitz-Boyer, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lhermitte, Loeper, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

DOYEN . . . . . Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	OLIVIER.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ. CADENAT. MONDOR. QUENU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.).
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE.
Cliniques médicales	BENARD (H.). LAROCHE (G.). HARVIER. LIAN.
Clinique médicale propédeutique	P. VALLERY-RADOT.
Clinique de Neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS.
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL. LEVY-SOLAL. PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (*chaire à titre personnel*)	RICHET.
Clinique Stomatologique	DECHAUME.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	CHABROL.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (Et.).
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BARIETY.
Histologie	CHAMPY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	JUSTIN-BESANÇON.
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON.
Médecine du Travail	
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	N...

	MM.
Pathologie exotique	LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales	DE GENNES.
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Puériculture	LELONG.
Radiologie médicale	DESGREZ (H.).
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	TURPIN.

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. CORDIER (*Anatomie*), BULLIARD (*Histologie*), DESOILLE (*Méd. légale*), DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LEVY (*Pharmacologie*).

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	N... DELMAS. N.. ff DEBEYRE.
Anatomie pathologique	DELARUE Mlle GAUTHIER-VILLARS.
Bactériologie	BONNET. FASQUELLE.
Biochimie méd.	ETTORI. SCHAPIRA.
Dermato-syphiligraphie	DEGOS.
Histologie	COUJARD. DESCLAUX.
Hydrologie	DEBRAY.
Hygiène	BOYER. DEPARIS.
Médecine légale	DEROBERT.
Neuro-chirurgie	PUECH.
Neurologie	DE SEZE.
Obstétrique	DIGONNET. MAYER. SUREAU. VARANGOT.
Ophtalmologie	OFFRET.
Oto-rhino-laryngologie	AUBIN.
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.).
Pathologie chirurgicale	FEVRE. HUGUIER. LEGER.

	MM.
Pathologie chirurgicale	MERLE D'AUBIGNE. PADOVANI. PATEL. ROUX. RUDLER. SICARD.
Pathologie expérimentale	MERKLEN.
Pathologie médicale	BROUET. CACHERA. DECOURT. DREYFUS (G.). FAUVERT. GARCIN. HAMBURGER. KOURILSKY. LAMY. LENEGRE. MARCHAL. MAURIC. SOULIE.
Pédiatrie	LAPLANE. MARIE (Julien).
Pharmacologie	CHEYMOL.
Physiologie	BARGETON. PARROT.
Physique médicale	DJOURNO.
Psychiatrie	BARUK.
Thérapeutique Agr. ch. d'ens.	BROUET.
Urologie	COUVELAIRE R.

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), GATELLIER (*Clinique chirurgicale*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Clinique chirurgicale	AMELINE. DE GAUDART D'ALLAINES. FUNCK-BRENTANO. MENEGAUX.
Clinique médicale	BOULIN. CHEVALLIER. COSTE.

	MM.
Clinique méd.	HAGUENAU. MOUQUIN.
Clinique obstétricale	ECALLE. LACOMME.
Clinique ophtalmologique	RENARD.

V. — CHARGES DE COURS

	M.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	Mlle CHAINTREUIL.

Bibliothécaires en Chef	Dr A HAHN.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MERE

Qui surent si bien me guider dans la vie.

Témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MON FRERE JEAN

A MA FEMME

A MON COUSIN

MONSIEUR LE DOCTEUR LEVOT

Chef des Travaux Pratiques de Bactériologie
à la Faculté de Médecine de Paris

Dont les conseils et la paternelle bienveillance me furent toujours d'un précieux secours.

L'hommage de ma respectueuse gratitude.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BENARD

Professeur de la Chaire de Clinique Médicale
Médecin de l'Hôtel-Dieu
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence du jury de notre thèse.

Hommages respectueux.

A MES MAITRES

EXAMINATEURS DE MA THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PORTES

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. DELAY

Hommage de ma profonde reconnaissance.

A TOUS MES MAITRES

DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

A TOUS MES CAMARADES

DU I^er^ RÉGIMENT DE CHASSEURS PARACHUTISTES

MORTS POUR LA FRANCE

AVANT-PROPOS

En posant la première pierre de cette modeste participation à l'étude de la grande réticulo-endothéliose, de ce syndrome si vaste que le Professeur PAUTRIER, de la Faculté de Médecine de Strasbourg a pu dire à son sujet : « Cette affection déborde largement le cadre de la dermatologie et s'étend à toutes les branches de la médecine »; il n'est que juste que nous rendions, à celui qui, depuis trente ans, en cherche les ramifications les plus lointaines, un hommages respectueux pour l'œuvre immense entreprise.

Nous ferons d'ailleurs les plus larges emprunts à la monographie du Professeur PAUTRIER, publiée en 1940 : une nouvelle grande réticulo-endothéliose : « La maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN » et ce sera là aussi une façon de rendre hommage à celui qui fit la synthèse des différents syndromes épars dans tous les domaines de la pathologie.

Il y a loin sans doute du *lupus pernio* de BESNIER à la « maladie de système » que nous étudions aujourd'hui. JORGEN SCHAUMANN, le premier, lui fit franchir une étape importante lorsqu'il entra un peu plus dans le domaine de la pathologie interne avec le lymphogranulome bénin.

Mais si nous pouvons nous réjouir du chemin parcouru, nous devons savoir que le but final n'est pas atteint : nous savons ce qu'elle est dans son aspect,

dans ses manifestations cliniques, dans son évolution, dans le caractère intime de ses lésions, mais le voile mystérieux de son étiologie n'est pas encore levé. Il nous sera peut être donné de mieux savoir et de mieux comprendre quand nous aurons mieux observé; c'est à cela que nous nous attacherons dans cet ouvrage, espérant surtout attacher l'intérêt des cliniciens à une affection qui ne fut que trop longtemps un ensemble protéiforme de lésions diverses, que nous nous devons de rassembler autour de leur unité vraie : la structure histologique.

Et si PAUTRIER devait, il y a sept ans, s'en référer au mémoire de JORGEN SCHAUMANN pour la description microscopique des lésions — « c'est à lui que nous devons à peu près tout ce que nous savons aujourd'hui », écrit-il — nous sommes heureux de pouvoir présenter un examen anatomo-pathologique des lésions osseuses au cours de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, grâce aux deux observations que Monsieur le Professeur BÉNARD a bien voulu mettre à notre disposition et pour lesquelles nous le remercions bien vivement.

Quel intérêt offre donc l'étude de ces lésions osseuses au cours de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN ?

Tout d'abord, c'est la pénurie du matériel médical et le peu d'observations publiées avec examen anatomo-pathologique à l'appui; ensuite parce que les lésions osseuses ne sont pas toujours associées aux lésions cutanées. Rien n'attire l'attention sur elles, elles ne s'accompagnent d'aucun trouble subjectif et même lorsqu'elles entraînent des modifications cliniquement décelables, elles n'amènent pas toujours le malade à consulter, à moins que la précession d'autres atteintes ne le conduise au dermatologiste, à l'ophtalmologiste ou au phtisiologue. Et si ces spécialistes ne songent à radiographier systématiquement le squelette de leur

malade, on risque de voir échouer dans un sanatorium des pseudo-tuberculeux qui, déjà fragilisés par l'atteinte sarcoïdique, sont menacés dans leur avenir par le bacille de Koch.

Là, d'ailleurs, n'est pas le moindre intérêt de la connaissance de ces lésions.

On n'a jusqu'ici observé que trop peu de cas de lésions osseuses au cours de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN et on a peut-être trop parlé de leur bénignité, bénignité, en ce sens qu'elles n'aboutissent jamais à un processus malin, ni du point de vue local, ni du point de vue général; mais s'il est vrai qu'on a observé bien souvent une restitution *ad integrum* nous verrons qu'en raison des déformations qu'elles peuvent imprimer (notamment aux mains et aux pieds) — l'amputation de doigts gênants est souvent réclamée par le malade lui-même — leur bénignité est très relative.

Ainsi l'intérêt théorique de cette étude se doublera d'un intérêt pratique et chirurgical certain et notre but qui tend à mettre plus en lumière un syndrome souvent méconnu sera peut-être atteint.

RAPPELS HISTORIQUES

Le premier cas de lésions sarcoïdiques des os accompagné de radiographies semble bien être dû à KIENBOCK en 1902 qui le classa parmi les altérations osseuses syphilitiques.

KREIBICH en 1904 interpréta le premier, les lésions osseuses comme une manifestation de lupus pernio.

RIEDER en 1910 donna une excellente description de deux cas mais les interpréta comme une ostéomyélite tuberculeuse et put remarquer le premier, le processus de guérison grâce à une radiographie faite deux ans après, montrant une reminéralisation et une condensation accrue du tissu osseux.

Dès 1914, SCHAUMANN donnait une importante description des lésions osseuses, montrant le premier que les lésions siégeaient dans les extrémités tandis que le corps était relativement intact, fait qui contraste avec le spina ventosa tuberculeux.

La description systématique des lésions osseuses, leur précision en trois types caractéristiques, la discussion de leur diagnostic différentiel date de l'important travail que Otto JÜNGLING entreprit en 1919 et qu'il publia sous le nom de : « OSTITIS TUBERCULOSA MULTIPLEX SYSTICA »; on retrouve depuis la mention de l'existence de lésions osseuses dans nombre d'observations publiées au cours de ces dernières années.

DESCRIPTION CLINIQUE

Avant de présenter les deux observations de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN avec lésions osseuses, nous suivrons le cadre établi par JÜNGLING conservé d'ailleurs par PAUTRIER pour faire une étude d'ensemble de ces lésions.

Les lésions siègent presque uniquement au niveau des extrémités, c'est-à-dire des mains et des pieds. Mais on a décrit des cas où les lésions siégeaient sur d'autres territoires du squelette. NICKERSON a signalé une localisation dans la moelle osseuse fémorale, de même, James JORDON et Earl OSBORNE ont constaté l'existence de nombreuses lésions kystiques non seulement dans les os des mains et des pieds mais dans les humérus, radius, fémurs et tibias.

(Nous donnerons plus loin la traduction de leurs articles).

La fréquence de ces lésions est assez variable selon les auteurs. PAUTRIER ne les a vues qu'une fois, sur dix cas personnels. Par contre, sur 139 cas publiés de 1934 à 1938, il les trouve mentionnées 41 fois, soit environ 30 % des cas. Mais comme il est difficile de savoir si ces lésions n'existent pas plus souvent à l'état anatomique on ne peut guère s'y attarder.

Les lésions osseuses peuvent se produire dans deux circonstances différentes :

1°. — Elles peuvent s'accompagner de lésions cutanées, d'empâtement, d'épaississement des téguments

autour des extrémités osseuses entraînant des déformations des phalanges qui peuvent d'emblée attirer l'attention sur la possibilité de lésions osseuses.

2°. — Ou bien ces lésions osseuses peuvent exister à l'état pur sans lésion des téguments et sans déformation. Elles risquent alors de passer inaperçues, car elles sont absolument « silencieuses ». C'est pourquoi la radiographie des extrémités osseuses est indispensable chez tout malade atteint de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

Les lésions d'empâtement des téguments peuvent s'étendre à tous les doigts ou se localiser au bout d'une phalange donnant ainsi divers aspects cliniques que CHEVALIER a qualifiés : doigts en radis, doigts pointus, doigts en boudin, en quille, en tétine, en baguettes de tambour. Les lésions superficielles sont constituées par un érythème violacé, des dilatations veineuses avec infiltration de la peau; et les lésions profondes constituées par des nodosités juxta-articulaires parfois dures, parfois molles.

JÜNGLING décrit trois types de lésions osseuses de par la radiographie :

Le type I. — Forme diffuse à aspect bulleux ou lacunaire ou encore à grandes bulles; la substance compacte ne forme plus qu'une écorce mince, la substance médullaire a disparu. L'os prend un aspect alvéolaire et cystique avec des cavités (zones claires) dont les dimensions vont d'un grain de mil à une grosse lentille; ces cavités pouvant arriver à évider toute une phalange.

Le type II. — Ou ostéite cystique, ou cystoïde est caractérisé par des petits éclaircissements limités, taillés à l'emporte-pièce. On peut reconnaître la substance compacte de la substance médullaire.

Le type III (GITTERSTRUKTUR). — En structure de grille où la phalange entière, criblée de petites taches ressemble à une grille fine et homogène.

A la radio dans les trois formes, tous les foyers sont clairs, on ne reconnaît plus la structure osseuse à leur intérieur. Il n'y a pas de réaction périfocale, le périoste et les interlignes articulaires sont normaux. NIELSEN a décrit des images du bord unguéal des phalanges terminales en forme de coupures de tickets. Nous les retrouverons dans nos cas personnels.

Dans les cas extrêmes du type I à grosses bulles, on peut voir des fractures, des mutilations. La coque peut se perforer en un point.

D'après NIELSEN, les caractères essentiels des lésions osseuses sont les suivants :

1°. — Absence de réaction périostique.

2°. — Aucune sclérose périfocale prononcée.

3°. — Aucune véritable atrophie diffuse des os de l'extrémité affectée.

4°. — La perforation aux articulations ne se produit que rarement.

5°. — Aucune tendance à la perforation de la peau ni à la formation de séquestres ou de fistules.

6°. — Une chronicité et une torpidité extrêmes; possibilité d'une restitution *ad integrum* complète.

7°. — Des altérations articulaires peu prononcées.

8°. — Développement par intervalles irréguliers, évolution de quelques foyers et involution des autres.

EVOLUTION

NIELSEN écrit : « le plus grand nombre des cas sont des stades transitoires entre le premier et le second type et le plus souvent on observe en même temps des formes prononcées et des formes transitoires ».

Pour PAUTRIER, les cavités kystiques importantes sont dues à la coalescence de kystes plus petits. Pour lui, on a tout lieu de croire que les lésions débutent par des petites cavités kystiques pour aboutir finalement à la forme diffuse à aspect bulleux ou lacunaires.

KISMAYER a observé une évolution dans le sens admis par PAUTRIER sur un cas suivi par radiogrammes.

« Au total, les lésions osseuses paraissant avoir une évolution longue entrecoupée de poussées et de périodes d'accalmie » dit PAUTRIER. L'évolution étant d'une chronicité extrême, il est difficile d'en suivre les différents stades; il faudrait toute une série de clichés rapprochés et échelonnés sur plusieurs années. D'autre part, pour que les lésions osseuses soient visibles à la radiographie, il faut qu'elle soient à un stade déjà avancé. Nous verrons d'après nos observations que l'on peut les déceler à un stade que nous pensons être de début grâce à la radiographie systématique du squelette de tout malade suspect de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, quand l'éveil est donné par une autre localisation.

C'est l'éventualité la plus fréquente, les lésions osseuses existant exceptionnellement à l'état pur en effet, quand il y a déformation des doigts, il y a presque toujours infiltration des téguments et même sans l'existence de nodosités, les lésions ne sont déjà plus purement osseuses, SCHAUMANN a montré en effet, que des phalanges apparemment intactes au point de vue radiologique étaient souvent envahies de tissu sarcoïdique.

Ainsi donc dans cette capricieuse endothéliose, les lésions osseuses sont le plus souvent des lésions d'accompagnement mais elles peuvent être aussi le signal d'alarme et le point de départ d'autres investigations pour le diagnostic de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les fondements de l'étude histologique des lésions osseuses ont été posés par SCHAUMANN dans son mémoire intitulé : « Etude histologique et bactériologique sur les manifestations du lympho-granulome bénin (annales de dermatologie, 1918-1919). Voici ce qu'il écrivait :

« A l'œil nu déjà, l'extrémité distale, d'une transparence pour ainsi dire complète se distingue nettement du reste de la phalange, dont l'opacité égale celle des tissus mous des environs. La diversité de l'une et de l'autre partie de la phalangine s'explique facilement à l'aide du microscope : dans la partie opaque, on constate remplissant les lacunes du tissu spongieux de l'extrémité proximale et même toute la cavité diaphysaire, un tissu néo-formé, dont la constitution est absolument analogue à celle des infiltrats trouvés dans les ganglions, les amygdales et la peau de la malade. Au faible grossissement il se présente sous forme de taches claires comblant le parenchyme médullaire; au fort grossissement les taches, se montrent correspondre à des follicules tuberculoïdes plus ou moins limités et composés de cellules épithélioïdes avec de rares cellules géantes. Les follicules, dont aucun n'est caséifié, se trouvent encadrés par des zones correspondantes exclusivement constituées par des cellules lymphoïdes tassées les unes contre les autres. Çà et là, on note des cellules plasmatiques, mais c'est à peine si de loin

en loin, on découvre interposés quelques éléments classiques de la moelle.

Au niveau de l'extrémité distale de la phalangine dont la transparence vient d'être relatée se trouve inclus dans les alvéoles du tissu spongieux, un tissu graisseux dans les mailles duquel sont répartis de petits ilôts cellulaires disposés autour des vaisseaux; à première vue, le contenu des alvéoles rappelle la moelle graisseuse normale, mais en étudiant de plus près, on trouve dans les nids péri-vasculaires non pas des globules rouges nucléés, des myéloblastes et des myéloplaxes, mais de petits amas de cellules épithélioïdes analogues à celles décrites ci-dessus et entourées de gaines lymphoïdes.

Les diverses méthodes de coloration n'ont décelé dans les lésions médullaires, aucun élément microbien.

Le tissu osseux ne présente aucune modification appréciable et les lacunes du tissu spongieux conservent leur proportions normales. Il est intéressant de remarquer à quel point la moelle peut subir la transformation granulomateuse sans modifier en quoi que ce soit l'enveloppe osseuse. On retrouve ici toute la passivité des régions voisines que nous a fait connaître l'étude des lésions cutanées. A l'examen microscopique SCHAUMANN trouvait le parenchyme médullaire rempli de foyers tuberculoïdes et les lacunes osseuses ainsi formées par la résorption du tissu spongieux, « se transforment en logettes qui, s'ouvrant les unes dans les autres forment des cavités plus ou moins spacieuses, de configuration circulaire, ovalaire ou irrégulière, et limitées par des travées normales plus ou moins érodées... la résorption du tissu osseux s'exerce comme d'ordinaire sous l'influence d'ostéoclastes... le tissu granulomateux occupant les plus grands espaces lacunaires, au niveau desquels les phénomènes de raréfaction avancé font présumer le siège

des lésions les plus anciennes, se trouve parfois en état de transformation scléreuse : on constate vers la périphérie des foyers tuberculoïdes, la prédominance d'un tissu fibreux concentriquement disposé... le tissu compact, en certains endroits ne présente aucune lésion appréciable. D'autre part, la résorption osseuse s'observe même à son niveau, se manifestant par l'augmentation de diamètre des canaux de HAVERS parmi lesquels certains sont remplis de boudins granulomateux de provenance médullaire. La moelle osseuse pouvant être complètement envahie sans que la radiographie décèle quoi que ce soit d'anormal, PAUTRIER conclut avec SCHAUMANN « Qu'on n'est pas autorisé à parler de glandes lymphatiques, d'amygdales et moelle osseuse normales sans avoir soumis ces organes hématopoïétiques à un examen histologique ».

De son côté, CHEVALIER insiste sur les trois particularités suivantes :

1°. — Absence de capsules.

2°. — Absence de caséification et absence de cellules géantes de LANGHANS.

3°. — Existence d'un réseau fibreux en nids d'abeilles, c'est-à-dire formé de mailles assez minces enserrant des centres clairs de petites dimensions; les mailles sont constituées par du collagène et des fibrocytes, les centres clairs sont représentés par des follicules épithélioïdes purs.

Au total, nous retrouvons la même structure que pour les lésions cutanées. Les lésions osseuses ont leur point de départ dans la moelle osseuse puis pénètrent dan le tissu spongieux détruisant les canaux de HAVERS et aboutissant à des lacunes, des kystes sans réaction inflammatoire périphérique.

DIAGNOSTIC

En dehors du spina ventosa, il n'est guère d'affections qui donnent cet aspect typique d'ostéite kystique multiple; pourtant, CHEVALIER le considère comme un syndrome radiologique autonome pour lequel se pose un problème étiologique; à ce sujet, il écrit : « Aucune préparation de lupus pernio ni d'affections voisines, aucune des figures publiées, ne nous ont montré ce nid d'abeilles à microfollicules épithélioïde sans cellules géantes, réparti uniformément sur toute l'étendue de la tumeur; mais ce n'est pas l'avis de PAUTRIER qui comme NIELSEN « ne voit qu'une seule affection capable de produire des lésions osseuses voisines, c'est la lèpre nodulaire, la lèpre tubéreuse », mais ceci nous entraîne dans un débat étiologique et diagnostique et nous laisserons à PAUTRIER la conclusion de cette discussion.

Il y a là un sujet qui mérite de tenter les léprologues de l'Amérique du Sud, et qui devrait comporter des recherches radiologiques et histologiques complètes.

Avant de présenter nos deux observations personnelles et pour rester dans le cadre de l'étude bibliographique qui précède, nous soumettrons aux lecteurs des chapitres d'analyse anatomo-pathologiques recueillis dans les observations de NICKERSON, d'une part et de JORDON et OSBORNE d'autre part.

NICKERSON. Les sarcoïdes de BOECK. Rapport de six observations dans lesquelles les autopsies furent faites (*Archives of Pathology,* 1937).

Moelle osseuse.

La moelle osseuse était atteinte dans cinq cas, les lésions furent trouvées dans la moelle vertébrale dans trois. Elles étaient éparses mais habituellement agglomérées et situées au milieu d'une masse de tissu hématopoïétique. Une épaisse bordure de lymphocytes et de leucocytes polynucléaires et éosinophiles entourait chaque lésion, il y avait un petit amas de collagène. Dans un cas où la moelle fémorale fut examinée, quelques lésions solitaires existaient dispersées en groupes d'épaisses cellules dans la moelle inactive. On ne trouva pas de lésions dans la moelle tibiale, dans ce cas.

Aucune lésion de tuberculose évidente ne fut trouvée dans l'organisme.

JORDON et OSBORNE (*Archives of Dermatology,* Chicago, 1937). BESNIER-BOECK'S DISEASE :

... des agrandissements fusiformes existaient aux doigts et la structure osseuse des genoux et des coudes était élargie. Les radiographies du squelette montraient de nombreuses plages cystoïdes dans presque tous les

os des mains et des pieds et dans les radius, cubitus, humérus, fémurs, tibias et péronés, le crâne et le bassin étaient normaux. Les divers cystoïdes des os longs étaient semblables à ceux observés dans les os courts, ils consistaient en deux types :

1°. — Les grandes zones cystiques claires,

2°. — les petites zones multiples lobulées offrant un aspect alvéolaire. Le matériel pour biopsie fut obtenu à partir de l'extrémité du radius gauche et d'un des nodules cutanés. La structure histologique dans les deux circonstances était exactement la même.

Des masses bien circonscrites de cellules épithélioïdes étaient présentes. Auprès des bords, il y avait une fine zone de lymphocytes et de légères fibres. Il n'y avait pas de nécrose...

... Les deux malades présentaient une maladie généralisée. Il y avait des lésions dans la peau, dans les ganglions lymphatiques, etc... les mêmes aspects histologiques se retrouvaient dans la peau, dans les ganglions et dans la moelle osseuse des os longs et des os courts » et les auteurs ajoutent :

La maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN apparaît comme un syndrome capable d'être produit par deux sortes de causes : la tuberculose et la lèpre.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous allons présenter deux observations de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN recueillies dans le service de Monsieur le Professeur BÉNARD à l'Hôtel-Dieu, comportant des lésions osseuses associées à d'autres localisations; dans l'une, ce furent les manifestations cutanées qui ouvrirent la scène, dans l'autre, le malade fut hospitalisé pour un syndrome pulmonaire qualifié à son début de « bronchite ».

OBSERVATION N° 1

F... E., soixante-deux ans, sexe masculin; entre dans le service pour une intervention devant être pratiquée sur un nodule nasal et une rétraction de l'auriculaire gauche. Antécédents. Pas de maladies infantiles, à dix-huit ans : pleurésie sèche; à vingt ans : rétention d'urine consécutive à un séjour prolongé au froid; en 1914-1918 : blessures de guerre : fracture de l'extrémité inférieure de la jambe gauche; en 1928 : accident de travail : désarticulation métacarpo-phalangienne de l'index gauche avec suture des tendons et guérison presque complète; la même année, rhumatisme chronique surtout au niveau des mains; en 1935 : fracture du fémur d'origine traumatique, le malade peut reprendre la marche normale après deux ans d'immobilisation; en 1939 : début de la maladie de DUPUYTREN; vie très surmenée pendant la guerre, pendant ces dernières années, constitution de tous les nodules cutanés.

Histoire de la maladie :

Le début remonte à quinze ans par une tache violacée au niveau du genou droit, aucune autre lésion cutanée jusque vers 1945, où le malade constate de nouvelles taches dont le nombre augmente progressivement, dans leur ordre d'apparition, ces taches siégeaient : face antérieure du cartilage thyroïde, extrémité inférieure du cubitus droit, les mains (les nodules siégeant surtout sur la face dorsale des dernières phalanges de la main gauche et au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne du cinquième doigt) avec gonflement des doigts; au niveau du bord antérieur du nez; un des derniers en date est localisé à l'extrémité antérieure de l'aile droite du nez. Après un stade de simples taches, l'élément se transforme en une nodosité indurée jamais douloureuse.

Examen clinique :

D'emblée, on note la présence de nodules multiples localisées principalement à la face (nez, oreilles, au cou, au niveau du cartilage thyroïde, rien au niveau du thorax et de l'abdomen, hernie inguino-scrotale réductible; aux jambes, à droite, une seule tache, au niveau du cul-de-sac quadriccipital (première en date), non accompagnée d'induration, présentant une surface qui desquame légèrement; sur le flanc gauche de la cuisse, une petite nodosité, rien à la jambe ni aux pieds. A gauche : rien à la cuisse, rien à la jambe; aux pieds : aspect violacé du troisième et du gros orteil; induration de cinq centimètres de longueur à la tête du gros orteil, pas de ganglions poplités; les ganglions inguinaux sont plus marqués à gauche.

C'est au niveau des membres supérieurs que les éléments sont les plus nombreux. Main droite : on remarque tout d'abord une boursouflure des troisième, quatrième et cinquième doigt, entraînant une gêne fonctionnelle de la main, mais il n'y a pas impotence fonctionnelle vraie. Doigt : index amputé à la suite d'un accident; sur le moignon, existence d'une nodosité; existence de plusieurs nodosités sur les troisième, quatrième et cinquième doigt, sur la face antérieure de l'éminence thénar, au niveau de la styloïde cubitale, un nodule volumineux au niveau du moignon de

désarticulation métacarpo-phalangienne de l'index accidenté, deux taches violettes dans la même région. Impossibilité d'extension du cinquième doigt accompagné d'une atrophie des interosseux. Pas de secousses fibrillaires, mais pas de lésions de nature sarcoïdique. Rien à l'avant-bras. Au pli du coude, volumineux ganglion épitrochléen, ovoïde allongé dans le sens vertical, mobile sur les plans profonds, non douloureux ; ce ganglion serait d'apparition récente. Bras : face postérieure, trois nodules. Pas d'adénopathie axillaire.

A gauche : main gauche : un nodule à la face dorsale de l'articulation métacarpo-phalangienne du cinquième ; nodules sur première, deuxième et troisième phalanges, en somme, les cinq doigts de la main portent des nodules ; les doigts présentent un aspect soufflé, fusiforme, la peau n'est pas tendue.

Avant-bras, rien, à l'olécrâne, un nodule, deux à la face postérieure du bras, pas d'adénopathie axillaire non plus.

En résumé, nodules de siège multiples à évolution lente au coude et aux genoux, qui donnent un aspect jeune à ces lésions et lésions cutanées multiples des extrémités inférieures des membres supérieurs, enchassées dans le derme, polycycliques violacées, non spontanément douloureuses mais douloureuses au choc, non symétriques, siégeant pour la plupart en face d'éminence osseuses. Ils ont tous les caractères suivants : leur coloration violacée, l'induration, la non-adhérence au plan profond, l'adhérence au plan superficiel, l'absence de douleurs, l'absence de suppuration.

L'examen complet est négatif, pas de localisation pulmonaire.

Pas de tuberculose associée.

Pas de syphilis.

Examen oculaire : simple trouble de la réfraction ; pas de lésions de la conjonctive, ni de la choroïde, ni des corps ciliaires.

La rate est normale, le cœur est normal, la tension artérielle est de 15-8 au Vaquez, les organes génitaux sont normaux.

Compte-rendu de l'examen histologique, n° 2.274, pratiqué après biopsie d'un nodule cutané :

Derme et hypoderme envahis par de gros nodules de cellules épithélioïdes cerclées par de minces couronnes lymphocytaires.

On n'observe ni cellules géantes, ni caséification. Images typiques de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (25-2-46).

Examen de laboratoire :

Cholestérol sanguin : 2 gr. 20.

Bordet-Wassermann : négatif.

Cuti-réaction à la tuberculine : négative mais

Intra-dermo-réaction : positive.

Examen radiologique :

Sur les clichés des mains : deux sortes d'images :

a) bord inguéal des phalanges en coupures de tickets ;

b) cavité kystique dans la phalange du type 2 de Jungling.

Des pieds : cavités kystiques dans les phalanges des orteils et dans les os du tarse.

Crane :

Pas de lésions radiologiquement décelables.

Thorax :

Séquelles de pleurite, pas de rétraction thoracique.

L'aspect général des deux champs pulmonaire donne une impression de broussaille particulièrement dense dans les régions hilaires, notamment à droite, où il existe des images ganglionnaires mal limitées que l'on retrouve sur le cliché oblique. Pas de lésion parenchymateuse. L'aspect du cœur est normal.

Le malade, entré à l'hôpital pour gêne fonctionnelle de toutes les articulations des doigts et pour raison d'esthétique, a été adressé à un service de chirurgie pour amputation de phalanges, l'examen histologique de la pièce osseuse a été pratiqué par Mlle Tissier ; en voici le compte-rendu :

« Os. L'examen histologique des fragments osseux prélevé varie suivant les points. Pour certains d'entre eux, le tissu est d'apparence sensiblement normale, avec périoste intact ; les travées osseuses compactes, régulièrement constituées. Mais, en d'autres points, l'os est profondément remanié, les travées osseuses sont plus

8284

grêles, plus friables. On note à leur niveau un processus de résorption ostéo-élastique important, mais surtout, les travées sont dissociées par un tissu qui rappelle de très près les nodules cutanés par l'abondance de leurs cellules épithélioïdes.

Sur d'autres fragments enfin, l'os est intact, mais au contact d'un périoste infiltré de nodules épithélioïdes. Pas de dégénérescence caséeuse, pas de cellules géantes ».

Recherche des B. K. : négative.

OBSERVATION N° 2

J..., sexe masculin, quarante-trois ans, employé de l'Assistance Publique.

Le malade entre à l'hôpital le 4 décembre 1946 pour gêne respiratoire.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

Le début remonte au moins de novembre 1939, il s'est fait progressivement par l'apparition d'une dyspnée croissante accompagnée de toux, de point de côté, de fièvre élevée, nécessitant le transport du malade alors mobilisé à l'hôpital. Il y est soigné pour « bronchite », puis envoyé en convalescence. Cependant, malgré une amélioration passagère, la guérison ne survient pas. Le malade rejoint son poste dans les Vosges, y est fait prisonnier et est envoyé dans un camp en Pologne. Au cours de ses périgrinations, l'affection ne cède pas, les signes respiratoires persistent. L'état général s'altère, les téguments prennent une teinte ictérique. Les doigts prennent un aspect spécial : extrémités renflées, ongles bombés, la peau est de couleur violacée. Les yeux s'injectent et deviennent sensibles.

Le malade est rapatrié en 1941 et hospitalisé à Clermont-Ferrand, c'est là qu'on établit le diagnostic de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Une radio pulmonaire montre l'existence de lésions parenchymateuses expliquant les signes respiratoires.

On reconnaît l'existence d'adénopathies multiples axillaires inguinales, cervicales, d'éléments cutanés dont le malade n'avait pas connaissance et dont il ne peut préciser la date d'apparition.

Plusieurs biopsies pratiquées sur des éléments cutanés et sur des ganglions montrent des lésions typiques de réticulo-endothéliose bénigne.

A ce moment-là, il présentait une tuméfaction du genou gauche, froide, indolente ; traitée par radiothérapie, elle régresse en quinze jours environ, un traitement médical fut également institué, chrysothérapie et calcium.

Depuis sont apparues des douleurs des membres inférieurs ; l'essoufflement semble s'exagérer un peu et son état a nécessité plusieurs hospitalisations dans les hôpitaux militaires : Val-de-Grâce, Bégin, Percy.

Il entre à nouveau à l'Hôtel-Dieu pour sa gêne respiratoire.

Examen clinique :

Actuellement, l'état général du malade n'est pas très atteint mais la dyspnée ne cède pas. Le teint est subictérique et, en même temps, on note une légère cyanose des lèvres et des doigts où elle prédomine ; ceci présente un aspect hippocratique typique.

Il n'y a pas de fièvre.

Poumons :

Respiration emphysémateuse. Expiration prolongée, difficile, sifflante. Pas de modifications de la sonorité.

Cœur :

Normal, tension artérielle 11-7,5, pouls 60.

Examen général :

Il existe des ganglions inguinaux palpables mais très petits et le malade affirme qu'ils ont été nettement plus gros lors de son hospitalisation à Clermont-Ferrand.

La rate est volumineuse, son pôle inférieur est palpable. La matité splénique s'étend d'un travers de main environ sur la ligne axillaire.

Le système osseux est *cliniquement* normal.

Les éléments cutanés petits, nodules enchassés dans le derme induré, indolores, ont toujours été peu nombreux et siègent sur la face interne et postérieure du bras gauche, sur la face externe du bras droit et sur le creux poplité gauche.

Parotides :

Sensiblement normales, il existe cependant un petit noyau au pôle inférieur de la parotide droite.

Yeux :

Les conjonctives sont injectées. Depuis 1944, l'acuité visuelle baisse et la vue se trouble à droite; ces troubles sont précisés par l'examen de l'ophtalmologiste en date du 7 décembre 1946, dont voici le compte-rendu :

V. O. D. 5/10, V. O. G. 8/10
90° ± 1 90°

Réflexes pupillaires normaux. Pas de troubles de la musculature extrinsèque.

Fond d'œil : troubles de milieu (uvéite probable). Les papilles paraissent floues. Pas d'œdème papillaire.

Examen de laboratoire :

Sucre : 0; albumine : 0; sels et pigments biliaires : 0. Absence de B. K. (après homogénéisation) dans le liquide gastrique.

Cuti-réaction à la tuberculine : négative.

Numération globulaire et formule sanguine :

Globules rouges : 4.596.000.
Globules blancs : 3.400.

Poly. neutro.	82 %
Poly. éosino.	1 %
Poly. baso.	0 %
Lymphocytes	1 %
Moyens mono.	18 %
Monocytes	0 %

Ponction de la moelle sternale : (10 décembre 1946)

Myéloblastes	0,5
Myélocytes neutrophiles	18
Myélocytes éosinophiles	1
Métamyélocytes neutrophiles	12
Métamyélocytes éosinophiles	0,5
Poly. neutrophiles	35
Poly. éosinophiles	1,5
Moyens mononucléaires	2
Lymphocytes	7
Plasmocytes	0,5
Cellules endothéliales	0,5
Pronormoblastes	2
Normoblastes	19
Cariokinèse	0,5

Vitesses de sédimentation globulaire : (6 décembre 1946)

1 h. : 6 mm.
2 h. : 14 mm.
24 h. : 52 mm.

Examen radiologique :

Poumons : rétraction thoracique marquée à gauche, tractus inter-phréno-hilaire gauche soulevent le diaphragme gauche en dôme, le parenchyme est infiltré dans les deux champs d'arborescences épaisses, plus denses à droite où elles se mêlent à une masse hilaire importante dans laquelle on reconnaît des contours ganglionnaires débordant largement le hile, d'opacité irrégulière dans les deux champs, le parenchyme est occupé par des micro-nodules de dimensions variables, d'aspect quasi-granulique, que l'on peut rattacher à la forme micro-nodulaire pulmonaire de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, réalisant l'aspect de la granulie froide de Burnand et Saye.

Dans notre première observation, les phénomènes cutanés sont au premier plan et c'est pour réclamer le secours de la chirurgie esthétique que le malade consulte dans le service.

Cliniquement le reste de l'organisme semble indemne et pourtant la radiographie dévoilera des lésions pulmonaires et osseuses qui seraient sans doute resté ignorées sans les investigations radiologiques systématiques auxquelles ces malades doivent être soumis; c'est bien là une preuve de la torpidité de cette maladie capricieuse qui peut rester silencieuse pendant dix et quinze ans; puis rebondir et présenter une évolution accélérée dont le pronostic local et général reste, dans l'état actuel de nos connaissances souvent bien imprévisible.

Tout différent est le tableau de notre deuxième observation : début bruyant par symptomatologie pulmonaire grave, l'état général est compromis, l'aspect est celui d'un tuberculeux les doigts prennent la forme hippocratique, la radio est alarmante : grosse réaction ganglionnaire médiastinale, image de granulie et devant ce tableau de phtisie grave la cuti-réaction est négative. Peut-être le diagnostic en serait-il resté là si l'apparition d'éléments cutanés, leur examen histologique n'avaient conduit sur la voie du diagnostic.

Alors que dans le premier cas, les déformations des doigts aiguillaient vers le diagnostic de spina ventosa, que l'examen radiographique au reste, pouvait redresser en montrant le siège épiphysaire et non diaphysaire des lésions, dans le second cas, on ne peut mettre d'étiquette sur les phénomènes pulmonaires avant l'apparition d'un élément cutané.

Les lésions osseuses ? dans cette deuxième observation, elles, n'avaient entraîné aucune modification des

doigts, il n'y avait pas de gêne fonctionnelle et cliniquement on ne pouvait les déceler; pourtant la radiographie des os mit en évidence les images les plus typiques de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

Dans notre premier cas, nous avons vu que l'amputation d'un doigt nous avait permis de procéder à un examen histologique qui confirma la nature sarcoïdique des lésions. Dans le second cas, seule une biopsie d'un élément cutané figure au dossier mais sans nul doute, en se référant aux images radiographiques, nous pouvons affirmer qu'elles aussi sont bien de nature sarcoïdique.

Ainsi cette maladie de système peut atteindre toute l'économie (notre second malade présentait des lésions cutanées osseuses pulmonaires, ganglionnaires, spléniques, parotidiennes, oculaires). Il n'a pas été possible de faire l'examen histologique des autres organes que la peau mais nous savions que ceux-ci étaient atteints au même titre que les os et les téguments.

Voici donc deux observations de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN où les examens cliniques et anatomiques nous ont permis d'étudier la grande réticulo-endothéliose sous deux aspects différents. La deuxième observation est peut être plus riche en localisations, plus instructive en ce sens que chez un même malade étaient réunis les différents syndromes d'atteinte organique. Notre malade aurait pu être l'objet d'une belle étude sur l'uvéoparotidite ou syndrome HEERFORDT, que PAUTRIER a rattaché à la maladie sarcoïdique.

Mais notre première observation avec présentation d'une pièce anatomique sur laquelle un examen microscopique révéla les lésions osseuses que nous étudions, n'est certes pas dénuée d'intérêt puisqu'elle nous aura permis d'aller un peu plus avant dans le domaine scientifique en allant voir d'un peu plus près les lésions.

Aussi ces deux cas trop rapidement passés en revue à notre avis et nous nous en excusons, quoique bien différents dans leur manifestation clinique, leur évolution, leur pronostic, retrouvent un lieu commun dans l'unité histologique.

Aussi bien dans les nodules cutanés que dans les travées osseuses, il faut souligner la constance de cette unité qui caractérise l'anatomie pathologique de cette maladie : les nappes de cellules épithélioïdes entourées d'une couronne de lymphocytes avec parfois la présence de cellules géantes, mais jamais de caséification et en cela, les lésions histologiques de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN s'opposent aux lésions de la tuberculose. Comme le dit PAUTRIER : « Cette constance des lésions est un témoignage probant de leur identité de nature au niveau des tissus et organes si variés qu'elles peuvent envahir ».

CONCLUSION

I. — Les lésions osseuses au cours de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN peuvent se présenter dans deux conditions différentes :

a) Elles peuvent être accompagnées de lésions cutanées, d'épaississement des téguments autour des extrémités osseuses, produisant des déformations des doigts des mains et des pieds, dont l'aspect doit faire penser à la possibilité de lésions osseuses sous-jacentes. Occupant tout le doigt ou bien localisées aux extrémités des phalanges, elles impriment à l'article des configurations diverses qui rappellent les déformations du *spina ventosa*. Superficiellement, les lésions cutanées sont représentées dans la majorité des cas par un érythème violacé avec empâtement de la peau; profondément, par des nodosités juxta-articulaires ou au niveau de la diaphyse, de consistance variable.

b) Rarement les lésions osseuses existent à l'état pur. Dans cette maladie de système où il est bien difficile de déterminer l'ordre chronologique d'apparition des différentes atteintes organiques, les lésions osseuses peuvent survenir à tout moment de l'évolution, précéder, accompagner ou suivre les lésions cutanées et viscérales. Comme elles sont absolument silencieuses au point de vue clinique, elles ne peuvent être découvertes que par la radiographie systématique des extrémités osseuses de tout malade chez qui on est en droit

de suspecter la nature sarcoïdique d'une localisation quelconque.

II. — Radiologiquement, ces lésions osseuses se présentent sous trois aspects :

a) le type I ou forme bulleuse, lacunaire;

b) le type II ou ostéite cystique, ou cystoïde;

c) le type III (Gitter Struktur) en structure de grilles.

Dans ces trois formes, entre lesquelles il existe de nombreuses formes de transition, les foyers sont clairs; on ne reconnaît plus la structure osseuse à leur intérieur.

Ces différents aspects radiologiques doivent aider le clinicien à établir un diagnostic souvent difficile parce qu'il ne bénéficie pas de l'appoint de la sérologie et de la bactériologie pour l'étayer.

III. — Jusqu'à ce jour, peu de pièces anatomiques comportant des lésions osseuses ont pu être examinées en France. Là n'est pas le seul intérêt de l'étude anatomo-pathologique que nous avons présentée. Celle-ci nous a surtout permis de confirmer et de mettre en lumière la constance des lésions, qu'il s'agisse d'une biopsie de nodule cutané ou bien d'une coupe de tissu osseux, partout on retrouve les nappes de cellules épithélioïdes entourées d'une couronne lymphocytaire avec, inconstamment, quelques cellules géantes; à cela, ajoutons que jamais, on ne trouve de caséification, de nécrose au sein des tissus envahis par le processus sarcoïdique, ce qui le différencie de l'aspect anatomopathologique du nodule tuberculeux.

Autour de ces lésions, pas de réactions inflammatoires, de contact, pas de réaction périostique. C'est là un des traits de cette torpidité anatomique que l'on

peut mettre en parallèle avec la torpidité clinique des lésions.

IV. — S'il est vrai que les lésions osseuses sont capables de réparations spontanées dans un délai d'ailleurs variable d'une façon parfois même surprenante, plusieurs cas récents, étudiés dans nos hôpitaux, ont montré qu'il n'en était pas toujours ainsi. PAUTRIER lui-même a dit : « Peu de grandes réticulo-endothélioses se montrent aussi complaisantes, aussi silencieuses, aussi peu gênantes dans leurs manifestations », on ne peut retenir ces paroles qu'avec une certaine réserve si on les rapporte au pronostic local. Plusieurs auteurs ont cité ces derniers temps des lésions importantes de la face : nez déformés, amputés; nodules de la cloison nasale aboutissant à la perforation, empâtement important des téguments de la face et du cou.

Dans notre première observation, c'est pour une gêne fonctionnelle importante que notre malade vint consulter : les doigts étaient très augmentés de volume, déformés, boudinés; il en résultait une incapacité de fonction qu'une amputation chirurgicale atténua. L'avenir des lésions locales est imprévisible. Ces malades pourront être amenés à réclamer d'eux-mêmes l'intervention du chirurgien, soit pour des raisons d'esthétique (c'est le cas des lésions de la face), soit pour des raisons d'ordre fonctionnel : déformations et empâtement des doigts des mains et des pieds. L'amputation est alors la seule ressource.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de thèse :
BENARD

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

Imprimerie
R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
PARIS (XIVe)